

Review

【特集：日本小児循環器学会第16回教育セミナー】

カンファレンス力をアップ—先天性心疾患各論—：
外科医が内科医に求めること

白石 修一

新潟大学大学院医歯学総合研究科呼吸循環外科学分野

Necessary Preoperative Information for Pediatric Cardiac Surgeons

Shuichi Shiraishi

Niigata University Medical and Dental Sciences, Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Niigata, Japan

The information that a surgeon expects to obtain from physicians or pediatricians at a preoperative conference varies according to the surgeon's experience, knowledge, and the policy of their institute. Young surgeons build an operative strategy based on the information that they acquire from a preoperative conference, and the relevant preoperative information varies across diseases and operative procedures. Presentations based on the basic knowledge of cardiopulmonary bypass and surgical procedures assists for young surgeons with developing an appropriate surgical strategy.

Keywords: cardiopulmonary bypass, surgical procedure

外科医がカンファレンスにおいて内科医（小児科医）に求めるものは各外科医の技量や経験と施設により異なると思われるが、特に若く経験の少ない外科医はカンファレンスから得られた患者情報をもとに手術を組み立てる。診断および治療方針はもちろんであるが、体外循環確立のための血管走行などの解剖学的情報や心内形態・解剖など必要な術前情報は疾患および術式ごとに異なる。内科医（小児科医）には基本的な体外循環確立と手術術式の知識も踏まえて、術式を導くようなカンファレンスでの術前情報の提示をしていただけると我々若い外科医にとって非常に有用である。

はじめに

医療従事者のカンファレンスの目的は様々あり、患者情報のチーム内での共有と共通認識の確立、ディスカッションによる検査・治療方法の決定、治療・検査結果のチームへのフィードバックなどが挙げられる。筆者はこれまでにいくつかの国内外の施設を勤務・見学し、それぞれの施設におけるカンファレンスが内容・雰囲気・時間などにおいてかなり異なることを感じてきた。施設ごとに治療方針や経験、議論する内容は当然異なり、外科医と内科医のイニシアティブも施設ごとに差がある。当然、本稿のテーマである「外科

医が内科医に求めるもの」は施設ごとに大きく異なると思われる、その差は外科医の経験と技量にも大きく依存する。熟練した外科医でも十分な術前情報の収集と議論は必要であると思われるが、特に若く経験のまだ少ない外科医は術前のカンファレンスで小児科医から得られる情報に負うところは極めて大きい。

外科医が術前に得たい情報には手術適応、手術術式・アプローチに関わる情報、体外循環確立・心筋保護のための情報、術中術後に気をつけるべき内容などが挙げられる（Fig. 1）。外科医は小児科から得られた情報から術前準備を進めるが、時に外科医が手術でほしい情報と小児科からカンファレンスで提示される情

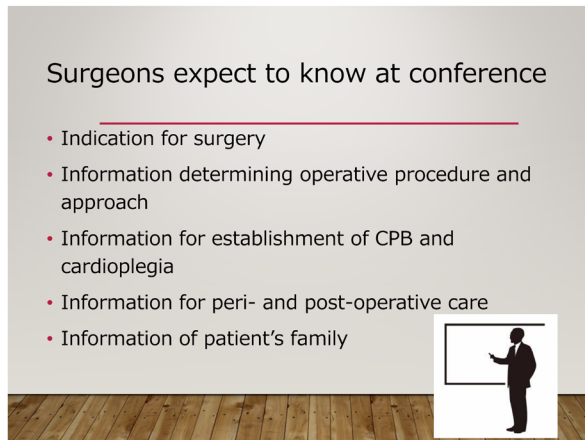


Fig. 1 Information which surgeons expect to obtain from pediatricians or physician at preoperative conference
CPB, cardiopulmonary bypass.

報とにずれが生じることもある。本稿では外科医が手術前に得たい一般的な内容を体外循環の確立に必要な解剖および代表的な疾患ごとの外科手術内容に分けて説明する (Table 1)。

体外循環確立のための術前情報

体外循環は小児心臓手術においては一般的には胸骨正中切開下に上行大動脈に送血管，上下大静脈あるいは右心房に脱血管を挿入し確立されることが多い。心内操作がなければ右心房のみの脱血管1本で手術が可能であるが，心内操作特に右心房切開を要する術式においては上下大静脈の2本に脱血管を必要とし，さらに左上大静脈遺残例においては太さと術式にもよるが3本目の脱血管を追加する。このため，左上大静脈の有無と太さや右側との比較，無名静脈の有無などの情報が必要となり，左上大静脈を単純遮断する可能性があれば術中圧測定用に左頸静脈などにラインを追加することも検討する。体外循環確立後は心室過伸展を予防する目的で，動脈レベルでの左右短絡（動脈管・BTシャント・主要体肺側副動脈 (MAPCA) など）を閉鎖する必要があるため，これらの開存についての確認を要する¹⁾。

心停止が必要な症例では多くは上行大動脈を遮断し大動脈基部から心筋保護液（心停止液）を注入するが，大動脈弁閉鎖不全例や大動脈遮断が困難な症例では直接に冠動脈開口部または冠静脈洞から心筋保護液を注入する。このため，大動脈弁逆流の程度や冠動脈走行・起始異常の有無などの情報が必要である。

体外循環が確立され完全補助循環となった状態においても気管支動脈等経由の肺静脈還流血が存在し，特に術前にチアノーゼを有する例では肺への側副血管の発達もあり左房還流血流量が多い。このため大動脈遮断後の心停止状態となっても左心系の過伸展を予防する目的に左心耳，右上肺静脈，右側左房や卵円孔経由に左房または左室ベントチューブを挿入する。このため，これら構造物の異常がないかを確認する。

ファロー四徴症 (TOF)

一般的な左室拡張末期容量や肺動脈径などの手術適応の他に，術式の決定のためには右室流出路狭窄の詳細な部位（右室流出路，肺動脈弁，肺動脈弁上，末梢肺動脈）と程度についての情報が必要である。狭窄部位に応じて肺動脈弁交連切開や筋束切除に加え肺動脈または右室流出路のパッチ拡大などの術式や剥離範囲を決定し，心膜および補填物の準備などに関わるためである。特に肺動脈弁温存の観点から肺動脈弁輪径 (% of normal, Z-value, PVI など)，弁尖の形態，二尖弁などの情報は必須である。肺動脈弁輪温存の適応基準は施設ごとに異なるが，上記情報と術中計測から transannular patch 法か経右房/経肺動脈アプローチ法か右室小切開を追加するかなどを決定する^{2,3)}。

また，VSD の位置と大きさなどから閉鎖のアプローチ法と VSD 拡大の必要性を決定する。さらに冠動脈走行異常，特に右室流出路前面を横切る枝の有無が transannular patch の可否を決定するうえで必要である。さらに，術式決定に関与することは少ないが，小さい術前左室容量は左心不全などの術後経過に関わることが多いため術後管理をするうえで重要な情報である (Fig. 2)。

完全大血管転位 (TGA)

現在では特殊な症例を除き一般的な治療は新生児期早期の動脈スイッチ手術となる。このため，最低限必要な情報としては動脈スイッチ手術の適応か否かである。生後1か月以降に発見されたあるいは感染や神経学的合併症などの理由で新生児期に動脈スイッチ手術が行われなかった VSD のない I 型では肺血管抵抗の低下に伴う左室圧・左室心筋重量の低下が予想されるため，この場合には肺動脈絞扼術を先行し左室圧の上昇を確認した時点で動脈スイッチ手術を行う。

動脈スイッチ手術において最も重要な情報は冠動脈走行であり，一般的には Shaher 分類，Yacoub 分

Table 1 Necessary information for pediatric cardiac surgery

1. <u>Establishment of CPB</u>	6. <u>Bidirectional Glenn (BDG)/Total Cavopulmonary Connection (TCPC)</u>
Arterial cannulation	PA size, Rp, mPAP
Arch side (right/left), aAo size	AVVR, ventricular function, collateral artery
Venous cannulation	LSVC size, Innominate vein
LSVC size, Innominate vein, HV	Individual HV return
Arterial-level shunt	Apex-side, apicocaval juxtaposition
PDA, BT shunt, MAPCA	7. <u>Double Outlet Right Ventricle (DORV)</u>
Cardioplegia	NGA type
Coronary anatomy, AR	original Taussig-Bing, Fallot type, posterior TGA
LA/LV venting	TGA type
PFO, pulmonary vein	false Taussig-Bing, SDL DORV, ACMGA
2. <u>Tetralogy of Fallot (TOF)</u>	VSD location, size
Location and degree of RVOTS	Intra-cardiac anatomy for IVR
bifurcation, mPA trunk, pulmonary valve, infundibulum	papillary muscle, IS direction, VIF angle
Pulmonary valve	distance between semi-lunar valves and VSD
%normal, Z-value, PVI, bicuspid?	8. <u>Atrioventricular Valve Regurgitation (AVVR)</u>
Coronary artery across RVOT	Cause and location of regurgitation
VSD location, size	Carpentier's classification
LVEDV, MAPCA	type I (Normal leaflet motion), type II (leaflet prolapse), type IIIa (restricted leaflet motion: diastolic), type IIIb (restricted leaflet motion: systolic)
3. <u>Transposition of the Great Arteries (TGA)</u>	Abnormality of subvalvular tissue
Risk factors for ASO	chorda, papillary muscle
>1month, decreased LV pressure, Intramural CA	Diameter of AVV
Coronary pattern (Shaher, Yacoub classification)	9. <u>Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS)</u>
Relationship of Aorta and PA	Risk factors of Norwood procedure
anterior-posterior or side-by-side	BW, GA, TR grade, chromosomal abnormality, IAS/ restricted PFO
4. <u>Total Anomalous Pulmonary Venous Return (TAPVR)</u>	Anatomy of aortic arch
PV anatomy	size of aAo, transverse arch and isthmus
Darling classification, CPVC size	PDA stent and arch vessels
PVS location	10. <u>Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction (RVOTR)</u>
Positional relation between LA and CPVC	Residual intra-cardiac shunt
LA/LV size	TR, MR, AR
5. <u>Systemic to Pulmonary Shunt (SP shunt)</u>	Evaluation of arrhythmia
Proximal anastomosis	Intraoperative ablation? EPS?
BCA, SCA size, aberrant origin, Arch-side (right/left)	Liver and renal function
Distal anastomosis	Coronary artery anatomy
PA size, PDA	

aAo, ascending aorta; ACMGA, anatomically corrected malposition of the great arteries; Ao, aorta; AR, aortic regurgitation; ASO, arterial switch operation; AVV, atrioventricular valve; BCA, brachiocephalic artery; BT shunt, Blalock-Taussig shunt; BW, body weight; CA, coronary artery; CPB, cardiopulmonary bypass; CPVC, common pulmonary vein chamber; EPS, electrophysiological study; GA, gestational age; HV, hepatic vein; IAS, intact atrial septum; IS, infundibular septum; IVR, intra-ventricular rerouting; LA, left atrium; LSVC, left superior vena cava; LV, left ventricle; MAPCA, major aortopulmonary collateral artery; MD-CT, multi-detector computed tomography; MR, mitral regurgitation; NGA, normal relation of great arteries; PDA, patent ductus arteriosus; PFO, patent foramen ovale; RVOT, right ventricular outflow tract; PA, pulmonary artery, PVD, pulmonary valve diameter; PVI, pulmonary valve index; PV, pulmonary vein; PVS, pulmonary vein stenosis; SCA, subclavian artery; TGA, transposition of the great arteries; TR, tricuspid regurgitation; VIF, ventriculo-infundibular fold; VSD, ventricular septal defect.

類などにより表記され、走行により動脈スイッチ術が禁忌となることはないと言われるが、Shaher 5型のように壁内走行例は手術の危険因子であり、また術中に壁内走行が診断されることもある。Shaher 1または2型以外の非定型的走行例においては一般的なエコー検査や laid-back view による冠動脈造影の他に

MD-CT が冠動脈走行の詳細な把握に有用である。また、VSD を有する II 型においては大動脈縮窄の合併なども検索を行う。一般的な大動脈-肺動脈が前後関係であれば肺動脈再建の際に肺動脈を前方に転位させる Lecompte 法が選択されることが多いが、大血管が左右関係である TGA 型 DORV や posterior-TGA に

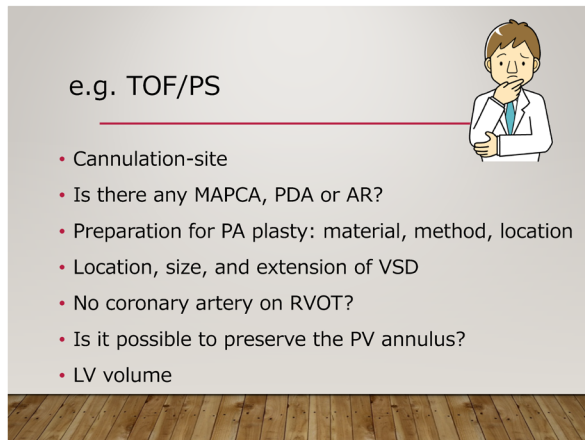


Fig. 2 Necessary information before TOF/PS repair
AR, aortic regurgitation; LV, left ventricle; MAPCA, major aortopulmonary collateral arteries; PDA, patent ductus arteriosus; PS, pulmonary stenosis; PV, pulmonary valve; RVOT, right ventricular outflow tract; TOF, tetralogy of Fallot; VSD, ventricular septal defect.

おいては肺動脈前方転位を行わない Jatene 原法が選択されることもあるため、大血管位置関係と血管径差も術前情報として必要である^{4,5)}。

総肺静脈還流異常症 (TAPVR)

TAPVR の修復術においては可能な限り大きな吻合口を作成し捻れのない吻合を行うことが、術後肺静脈狭窄の予防に重要なポイントとなる。このため、Darling 分類による肺静脈還流様式の他に、詳細な共通肺静脈腔形態と血管径、狭窄部位および吻合予定の左心房との位置関係を把握する。このためには MD-CT が非常に有用であり術前状態が許せば検査の施行が望ましい。特に混合型のように共通肺静脈内腔が小さく sutureless technique を行う必要がある可能性のある症例においては肺静脈狭窄部位と左房との位置関係は術式の選択に非常に重要である⁶⁾。また、極端に左房および左室容積の小さな症例では吻合困難あるいは術後左心不全に難渋することもあるため肺静脈のみならず、左室拡張末期径や僧帽弁輪径、左房径などの左心系の評価も術前に行っておく。

体肺動脈短絡術 (BT shunt)

体肺動脈短絡術は現在では一般的に人工血管を用いて作成されることが多い。側開胸アプローチと胸骨正中切開アプローチは施設の方針と患児の体重・血管

径・血管位置関係などによるが、最近では人工心肺装着が容易であり動脈管処理や肺動脈形成が可能な正中切開アプローチを選択する施設が多い。シャント中枢側吻合は無名（腕頭）動脈、鎖骨下動脈、上行大動脈などが選択され、初回手術では無名動脈あるいは鎖骨下動脈に中枢側吻合をおく場合は大動脈弓の対側（左側大動脈弓には右）に置くことが多い。このため、大動脈弓の左右、各血管径、動脈管開存の有無などを確認する。また、遠位側は肺動脈の形態、特に血管径の左右差や動脈管流入の有無などにより決定されるため、これらの情報も必要である。

鎖骨下動脈起始異常例では異常側にシャントを吻合すると血管輪を形成し術後の気管狭窄を生じるため原則禁忌であるため、特に吻合予定側に起始異常がないかを検索しておく。また、動脈管流入形態などにより動脈管組織の遺残が疑われる場合は肺動脈形成術を同時に施行するため、狭窄の有無も含め心エコーに加え MD-CT などでも観察しておく⁷⁾。

両方向性グレン手術/フォンタン手術 (BDG/TCPC)

一般的な手術適応（肺血管抵抗、肺動脈圧等）はもちろんであるが、同時施行が必要な手術情報（房室弁逆流、肺静脈狭窄の有無、肺動脈狭窄）を検索する。両側上大静脈症例では左右の上大静脈径や交通静脈の有無などの情報は術式と人工心肺確立方法（脱血管の挿入場所と術中静脈圧モニタリングの）の決定に必要である。TCPC 手術の際には開窓術作成の適応は施設ごとに異なるが、肺動脈圧と肺動脈径および側副血管程度と肺静脈狭窄の有無などは必要な情報である。

また、心房錯位症候群などでは肝静脈が下大静脈と別に独立して心房へ直接還流することがあり心外導管吻合の際には下大静脈と肝静脈を統合、あるいは心房内での血流路を作成などの処置が必要となるため、術前情報として肝静脈還流形式の評価が必要である。この他、心尖と下大静脈が同側例（apicocaval juxtaposition）では心外導管による心室あるいは肺静脈圧迫又は導管狭窄を来す可能性があり、導管設置を心尖側・対側にするかを選択が悩ましいこともあるため、この場合には術前に MD-CT などにより位置関係を詳細に把握する^{8,9)}。

両大血管右室起始 (DORV)

DORV は一般的に VSD の位置により大動脈弁下

型 (subaortic type), 肺動脈弁下型 (subpulmonary type), 両大血管下型 (doubly committed type), 遠位型 (remote type) に分類されるが, この分類だけでは術式の決定には十分な情報とはならない。

正常大血管関係では Fallot type, Original Taussig-Bing, Posterior TGA type に, 大血管転位型では false Taussig-Bing, SDL DORV, anatomically corrected malposition of the great arteries (ACMGA) にさらに分類される。それぞれの解剖に応じて心室内血流路作成術 (tunnel repair, Kawashima 手術) と動脈スイッチ術+心室内血流路作成が行われ, 二心室修復が困難な症例には Fontan 型手術が選択される。心室内血流路作成の際には VSD の大きさ (正常大動脈弁輪径比, 拡大が必要か) と血流路作成の際に妨げとなる構造物 (乳頭筋や肉柱, 漏斗部中隔), VSD と各半月弁との距離と位置関係, 漏斗部中隔の向きと発達程度および心室漏斗部壁 (VIF) との角度関係などが術式決定に最低限必要な情報である¹⁰⁾。

房室弁逆流 (AVVR)

弁形成術に必要な情報は, 逆流の主たる原因と局在と弁下組織の異常, 弁輪径である。逆流の原因は Carpentier 分類では type I (Normal leaflet motion), type II (leaflet prolapse), type IIIa (restricted leaflet motion: diastolic), type IIIb (restricted leaflet motion: systolic) に大きく分類され, 原因と局在に応じて弁輪縫縮, edge-to-edge repair, 人工腱索, 弁下組織切除, 弁尖延長などが選択あるいは組み合わせで行われ, 最近では Intra-annular bridge も行われる^{11,12)}。心エコー検査では房室弁の短軸像での描出が重要であり, 3D エコー検査も正中心などのような術中評価が困難な症例においては特に術式の決定に有用である。

左心低形成症候群 (HLHS)

両側肺動脈絞扼術 (BPAB) を先行するか新生児期に一期的に Norwood 手術を施行するかは施設により方針が異なる。一般的な Norwood 手術の危険因子 (体重, 在胎週数, 三尖弁逆流, 狭小心房間交通, 染色体異常, 多臓器合併症など) はもちろんであるが, 大動脈弓部再建術式の決定のためには上行大動脈径や大動脈弓部・峽部の形態が情報として必要である。大動脈弓再建にはホモグラフトパッチは本邦では使用困難であるため, 自己組織のみの再建やグルタールアル

デヒド処理自己心膜による補填が行われる^{13,14)}。肺血流路としては BT シヤントと右室肺動脈導管 (RV-PA conduit) の選択は施設により異なり, 他に 3~4 か月まで動脈管ステントあるいはプロスタグランディン製剤の投与を行い待機し Norwood-Glenn 手術を行う場合もある。また, 肺静脈還流異常の有無, 右室機能, 低形成左室の有無, 冠動脈瘻なども術式・術後経過に大きく影響を及ぼすため欠かすことのできない術前情報である。

また, 動脈管ステントが留置されている場合には Norwood 手術の際の大動脈弓再建の吻合可能部位が限定されるため, MD-CT などによるステントと血管分岐などの詳細な位置関係の把握が有用である。

右室流出路再建術 (RVOTR)

フォロー四徴症修復術後などの長期遠隔期における右室流出路関連の成人期の再手術例が増加しており, 小児例とは異なる成人期の管理が必要となる。合併する不整脈の有無と同時に術中にアブレーションが必要か, あるいは術前に電気生理学的検査などが必要かの検討を行う。また, 三尖弁・大動脈弁・僧帽弁にも逆流を生じていることもあるため同時手術の適応も検討しておく。

遺残心内短絡の有無は手術を心停止下に行うことが可能かの判断に不可欠な情報であるため, VSD と卵円孔を含め十分に術前に評価し, 経食道心エコーも適宜行う¹⁵⁾。また, 成人例でありチアノーゼ・右心不全の期間が長い症例では肝腎機能低下例も多いため, 術前に十分な全身臓器の評価が必要である。また, 再開胸の際の出血などによる緊急対応 (人工心肺装着) のために, 大腿動静脈や頸動脈, 鎖骨下動脈の血管径開存なども必要な術前情報である。

まとめ

外科医, 特に若い外科医にとってはカンファレンスで小児科・内科から得られる術前情報は非常に重要でありこれを元に手術の内容・手順の決定および準備を行う。また, 手術に必要な情報は術式ごとに異なり, 症例を提示する側も人工心肺の基本や手術の外科的な知識も要求されることが多い。患児の最適な治療を行うためには小児科医・内科医・外科医がお互いの知識を持ち寄り, 十分な術前検討と相互理解が必要である。

利益相反

本稿について、申告すべき利益相反（COI）はない。

引用文献

- 1) 金子幸裕, 平田康隆, 木村光利, ほか: カラーイラストでみる先天性心疾患の血行動態—治療へのアプローチ. 文光堂
- 2) Ito H, Ota N, Murata M, et al: Technical modification enabling pulmonary valve-sparing repair of a severely hypoplastic pulmonary annulus in patients with tetralogy of Fallot. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2013; **16**: 802–807
- 3) Lozano-Balseiro M, Garcia-Vieites M, Martínez-Bendayán I, et al: Valve-sparing tetralogy of fallot repair with intraoperative dilation of the pulmonary valve: Mid-term results. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2019; **31**: 828–834
- 4) 四津良平 (総監修), 坂本喜三郎 (監修): 心臓血管外科テクニク IV 先天性心疾患編. メディカ出版, 東京, 2009; pp 210–215
- 5) Suzuki T: Modification of the arterial switch operation for transposition of the great arteries with complex coronary artery patterns. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2009; **57**: 281–292
- 6) Honjo O, Atlin CR, Hamilton BC, et al: Primary sutureless repair for infants with mixed total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 2010; **90**: 862–868
- 7) Sakamoto K, Ota N, Fujimoto Y, et al: Primary central pulmonary artery plasty for single ventricle with ductal-associated pulmonary artery coarctation. *Ann Thorac Surg* 2014; **98**: 919–926
- 8) Nakata T, Fujimoto Y, Hirose K, et al: Fontan completion in patients with atrial isomerism and separate hepatic venous drainage. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; **37**: 1264–1270
- 9) Chen W, Lu Y, Ma L, et al: Conduit route selection for total cavopulmonary connection in patients with apicocaval juxtaposition. *Semin Thoracic Surg* 2018; **31**: 104–109
- 10) 日本小児循環器学会(編): 小児・成育循環器学. 診断と治療社, 東京, 2018; pp 484–489
- 11) Honjo O, Mertens L, Van Arsdell GS: Atrioventricular valve repair in patients with single-ventricle physiology: Mechanisms, techniques of repair, and clinical outcomes. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2011; **14**: 75–84
- 12) Ye XT, Perrier SL, Lang JE, et al: Partition of common atrioventricular valve in a patient with dextrocardia and univentricular circulation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2019; **31**: 113–115
- 13) Gil-Jaurena JM, González-López MT, Pita A, et al: Beating-heart aortic arch surgery in neonates and infants. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2018; **27**: 586–590
- 14) Asada S, Yamagishi M, Itatani K, et al: Chimney reconstruction of the aortic arch in the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017; **154**: e51–e54
- 15) Fuller S: Tetralogy of Fallot and pulmonary valve replacement: Timing and techniques in the asymptomatic patient. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2014; **17**: 30–37